



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**Pneumologia  
Pediátrica**  
*Porto Alegre - RS*

**10, 11 E 12 DE  
ABRIL DE 2025**

Centro de Eventos da PUCRS  
Av. Ipiranga, 6681 - Partenon, Porto Alegre - RS



## Trabalhos Científicos

**Título:** Registro Clínico Epidemiológico Para Doenças Pulmonares Pulmonares Intersticiais E Difusas Crônicas Na Criança E Adolescente No Estado Do Rio De Janeiro (Registro Child\_Rj): Descrição Da Coorte Inicial.

**Autores:** PATRÍCIA FERNANDES BARRETO MACHADO COSTA (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA (IFF/FIOCRUZ)), MARIA APARECIDA DE SOUZA PAIVA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO ), SELMA MARIA DE AZEVEDO SIAS (UFF), TANIA WROBEL FOLESCU (INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA (IFF/FIOCRUZ)), ANA ALICE AMARAL IBIAPINA PARENTE (INSTITUTO DE PEDIATRIA E PUERICULTURA MARTAGÃO GESTEIRA- UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO.- IPPMG), RAFAELA BARONI AURILIO (INSTITUTO DE PEDIATRIA E PUERICULTURA MARTAGÃO GESTEIRA- UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO.- IPPMG), CHRISTIANE MELLO SCHMIDT (UFF), MICHELLY ALEXANDRINO PINHEIRO (INSTITUTO DE PEDIATRIA E PUERICULTURA MARTAGÃO GESTEIRA- UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO.- IPPMG), ADRIANA PAIVA DE MESQUITA (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS ), CLÁUDIA TEREZINHA SCHWANZ ORFALIAIS (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO ), ANA CRISTINA BARBOSA DOMINGUES (HOSPITAL FEDERAL CARDOSO FONTES ), ANDREA LEBREIRO GUIMARÃES VENERABILE (FACULDADE DE MEDICINA SOUZA MAQUES ), ROSANNA VILARDO MANNARINO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFREÉ GUINLE ), PEDRO AUGUSTO DALTRO (DASA), TATIANA MENDONÇA FAZECAS E COSTA (HOSPITAL MUNICIPAL JESUS / DASA )

**Resumo:** A doença pulmonar intersticial e difusa na infância (chILD) abrange um espectro de doenças raras com prevalência mundial possível de 0,15 a 4,6 casos por 100.000, mas ainda provavelmente subestimada e pior nos países em desenvolvimento. No Brasil, até o momento, não temos coorte local ou nacional. "Criar um registro de pacientes pediátricos portadores de chILD, no Estado do Rio de Janeiro, caracterizando a clínica, epidemiologia, diagnóstico e tratamento. Este estudo em particular descreve estas características na população constituída ao final da primeira etapa de recrutamento. "Este registro longitudinal, observacional, multiprofissional e multicêntrico conta com 1 centro proponente e 8 centros participantes no Estado. Os dados clínicos são coletados, após consentimento, e gerenciados usando a plataforma de dados eletrônicos Research Electronic Data Capture (REDCap). Incluímos todos os indivíduos com idade entre 0 a 19 anos incompletos com diagnósticos ou suspeita de chILD em acompanhamento no Estado nos últimos 15 anos. Os CEPs de todas as instituições aprovaram a pesquisa. "Ao todo de 101 crianças, 60% meninos, nascidos no Estado (94%) e com idade ao início da investigação de 1 dia a 16 anos. O tempo de sintomas em média até a suspeita diagnóstica foi de 576 dias, indo de 1 a 5840 dias. Todos os pacientes preencheram os 4 critérios para chILD. Dispneia (89%), tosse (75%) e parada de crescimento (53%) foram os sintomas mais frequentes. 60% nascidos a termo e 9 casos com hipertensão pulmonar grave (HP) refratária ao nascimento. Na admissão 100% com desconforto respiratório e a ausculta difusamente alterada com estertores ocorreu em 84% dos pacientes (n=85). 20 crianças já com HP no ecocardiograma (26%) e em 31(30%) hepatomegalia. Doença bilateral na TCAR foi mais frequente independente do padrão de lesão sendo vidro fosco difuso o mais frequente. As desordens mais prevalentes da infância ocorreram em 20 crianças (20%), sendo as mais frequentes hiperplasia de células neuroendócrinas (n=7), desordens do surfactante (n=4), displasia alvéolo capilar com mau alinhamento das veias pulmonares(n=3), distúrbios do desenvolvimento pulmonar (n=4) e provável glicogenose pulmonar(n=2). Nas desordens não específicas da infância (n=81), ASMD (n=6) , Pneumonia intersticial linfocítica (n=9), Pneumonia intersticial descamativa (n=5), Niemann Pick C (n=2), Sarcoidose (n=3), Linfangiectasia pulmonar idiopática (n=3), Silicose (n=1), Hemossiderose pulmonar idiopática (n=5), 1 caso de poliangeíte e 1 caso de esclerose sistêmica, Síndrome Copa (1), 28 casos de chILD por aspiração sendo 27 casos por aspiração de óleo mineral. "O Registro chILD-RJ oferece oportunidades interessantes para futuras investigações clínicas e permitirá uma análise mais aprofundada da história natural, tratamento e evolução de crianças com chILD. Nossos resultados mostram uma jornada longa e complexa até o diagnóstico cujos sintomas já podem se iniciar cedo e de forma grave.